Oído (aparato vestibulococlear)

El oído, el órgano de la audición y el equilibrio, está formado por tres regiones: oído externo, oído medio y oído interno.

El oído, el órgano de la audición y del equilibrio o estabilidad, se divide en tres partes: 1) el oído externo; 2) el oído medio (cavidad timpánica), y 3) el oído interno (fig. 22.25).

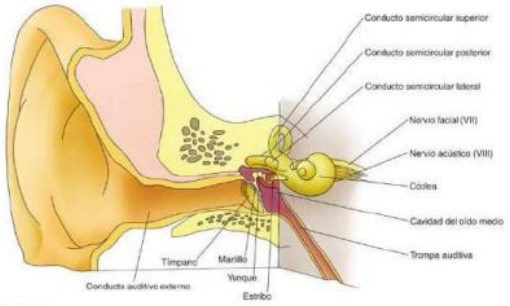

FIG. 22.25 Diagrama de la anatomía del oído.

La membrana timpánica (tímpano) traduce las ondas sonoras que recibe el **oído externo** en vibraciones mecánicas. Después, estas vibraciones son amplificadas por los huesecillos del **oído medio (cavidad timpánica)** y se transfieren al medio líquido del **oído interno** en la ventana oval. El oído interno, un laberinto óseo lleno de perilinfa en el que se encuentra suspendido un laberinto membranoso, regula la audición (la porción coclear) y mantiene el equilibrio (la porción vestibular). Los impulsos sensitivos de todo el aparato vestibular se transmiten al encéfalo a través de las dos divisiones del nervio vestibulococlear (VIII PC).

Oído externo

El oído externo está compuesto por la oreja, el conducto auditivo externo y la membrana timpánica.

El **oído externo** está formado por la oreja (pabellón auricular), el conducto auditivo externo y la membrana timpánica (v. fig. 22.25). La **oreja** se desarrolla a partir de partes del primer y segundo arcos branquiales. Su forma, tamaño y contorno específico generalmente son diferentes para cada persona, con similitudes familiares. El pabellón auricular está compuesto por una placa de cartílago elástico de forma irregular cubierto por una fina capa de piel que se adhiere estrechamente al cartílago. Este se continúa con el cartílago que recubre la porción cartilaginosa del conducto auditivo externo.

El **conducto auditivo externo** se extiende desde el pabellón auricular hasta la superficie externa de la membrana timpánica en el hueso temporal. Su porción superficial está compuesta por cartílago elástico que se continúa con el de la oreja. El hueso temporal sustituye el cartílago como soporte en los dos tercios internos del conducto. El conducto auditivo externo está cubierto por piel que contiene folículos pilosos, glándulas sebáceas y glándulas sudoríparas modificadas conocidas como ***glándulas ceruminosas,*** que producen un material ceroso llamado ***cerumen*** (cera del oído). El pelo y la cera adherente ayudan a evitar la penetración de objetos en la profundidad del conducto.

Correlaciones clínicas

1. La **cera del oído,** producida por las glándulas ceruminosas en la mayor parte de la población mundial, tiene una consistencia pegajosa. Sin embargo, un gran porcentaje de individuos con ascendencia del este asiático tiene un cerumen desecado y desmigajado que no forma una sustancia autoadhesiva. La formación de esta variedad seca de cerumen se debe a una mutación que apareció hace aproximadamente 25.000-30.000 años en el gen *ABCC11 (ATP-binding cassette subfamily C member 11)*. Es curioso que las personas con esta mutación también tengan menor olor axilar que el resto de la población. (V. también cap. 14).
2. La **impactación de cerumen,** es decir, el bloqueo completo del conducto auditivo externo ocurre en el 10% de los niños pequeños, el 20% de los adultos y el 30% de las personas mayores, pero alcanza hasta al 60% de las personas de edad avanzada que viven en residencias para la tercera edad. Este cuadro, fácilmente remediable, puede provocar pérdida auditiva, acúfenos y vértigo. En los pacientes que ya sufren demencia puede empeorar el deterioro mental. La extracción del cerumen debe realizarla un otorrinolaringólogo o un especialista en audiología formado en la técnica. La autolimpieza mediante bastoncillos en Q u otros dispositivos no es recomendable, ya que este tipo de instrumentos empuja el tapón de cera más profundamente dentro del conducto, agravando los efectos perjudiciales del tapón de cera.

La **membrana timpánica** cubre el extremo más profundo del conducto auditivo externo. Representa la placa de cierre entre el primer surco faríngeo y la primera bolsa faríngea, donde el ectodermo, el mesodermo y el endodermo se encuentran en estrecha proximidad. La superficie externa de la membrana timpánica está cubierta por una epidermis delgada procedente del ectodermo, mientras que su superficie interna está formada por un epitelio plano o cúbico simple que procede del endodermo. Entre ambas capas epiteliales de la membrana timpánica se interponen fibras nerviosas sensitivas y una delgada capa de elementos mesodérmicos, como fibras de colágeno, fibras elásticas y fibroblastos. Esta membrana recibe las ondas sonoras transmitidas por el aire a través del conducto auditivo externo, que la hacen vibrar. De esta forma, las ondas sonoras se convierten en energía mecánica que se transmite a los huesecillos del oído medio.

Correlaciones clínicas

Las personas que padecen infecciones del oído medio experimentan en ocasiones un alivio brusco del dolor y sienten que cierta cantidad de líquido drena por la apertura del conducto auditivo externo. Esto se debe a la rotura del tambor timpánico, donde se había formado una pequeña perforación como resultado de la presión ejercida por el líquido contra el lado del oído medio de la membrana timpánica. En la mayoría de los casos, la rotura cicatriza en menos de 1 mes. En los niños pequeños que padecen infecciones recurrentes del oído medio se coloca un tubo de timpanostomía (un tubito pequeño) en la membrana timpánica durante unos pocos meses para que pueda ceder la infección y detener la acumulación de líquido o pus en el oído medio.

Oído medio

El oído medio (cavidad timpánica) aloja los tres huesecillos: martillo, yunque y estribo.

El **oído medio** o **cavidad timpánica** es un espacio lleno de aire localizado en la porción petrosa del hueso temporal. Este espacio se comunica posteriormente con las celdillas aéreas mastoideas y anteriormente con la faringe a través de la **trompa auditiva (trompa de Eustaquio)** (v. fig. 22.25). Los tres huesecillos están alojados en este espacio y se sitúan entre la membrana timpánica y la membrana de la ventana oval.

La porción superior de la cavidad timpánica está revestida por un epitelio plano simple, mientras que el resto de la cavidad presenta un epitelio pseudoestratificado cilíndrico ciliado que es continuación del revestimiento interno de la membrana timpánica y del epitelio de la proximidad de la trompa auditiva.

Correlaciones clínicas

La cavidad timpánica está revestida de dos epitelios diferentes. De acuerdo con las últimas investigaciones, el epitelio pseudoestratificado cilíndrico ciliado deriva del endodermo, mientras que el epitelio plano simple se origina en la cresta neural. Esta región de la cavidad timpánica es menos resistente a las infecciones microbianas que la región cercana a la trompa auditiva y al revestimiento interno del tímpano.

La lámina propia sobre la pared ósea se adhiere a ella muy estrechamente y no contiene glándulas, pero la lámina propia sobre la porción cartilaginosa contiene muchas glándulas mucosas cuyos conductos se abren a la luz de la cavidad timpánica. Además, en la proximidad de la abertura faríngea hay células caliciformes y tejido linfoide. En su tercio más profundo, la carcasa de la cavidad timpánica da paso al cartílago a medida que se aproxima a la trompa auditiva.

Durante la deglución, al sonarse la nariz y al bostezar, se abre el orificio faríngeo de la trompa auditiva permitiendo que se iguale la presión del aire en la cavidad timpánica con la del conducto auditivo externo localizado al otro lado de la membrana timpánica. Por ello, al realizar estas acciones se atenúa la «presión en el oído» durante el ascenso o descenso rápido cuando se vuela en avión o al subir en ascensor muy rápido en un edificio alto.

En la pared medial de la cavidad timpánica existen dos aberturas, la **ventana oval** y la **ventana redonda**, que conectan la cavidad del oído medio con el oído interno. Estas dos ventanas son huecos de la **pared ósea** cubiertos por membrana. Los tres huesecillos, el **martillo**, el **yunque** y el **estribo** se articulan en serie mediante articulaciones sinoviales revestidas por epitelio plano simple. El martillo se inserta en la membrana timpánica y el yunque está interpuesto entre este y el estribo, el cual a su vez se inserta en la ventana oval. Existen dos pequeños músculos esqueléticos, el **músculo tensor del tímpano** y el **músculo del estribo**, que modulan los movimientos de la membrana timpánica y los huesecillos para evitar la lesión por sonidos muy intensos. Las vibraciones de la membrana timpánica ponen en movimiento los huesecillos. Debido a su acción de palanca, las oscilaciones se magnifican haciendo vibrar la membrana de la ventana oval, poniendo en movimiento el medio líquido de la división coclear del oído interno. Esencialmente, la fuerza del movimiento debido a la acción de palanca se incrementa por un factor de aproximadamente 1,3. La superficie de la membrana timpánica (55 mm^2) es 17 veces mayor que la de la base del estribo (3,2 mm^2), y estos dos factores (17 veces 1,3) significan que la fuerza que actúa sobre el líquido al otro lado de la ventana oval es 22 veces la fuerza que impacta sobre la membrana timpánica, amplificando por un factor de 22 la energía de las ondas sonoras originales que entran por el conducto auditivo externo.

Oído interno

El **oído interno** está formado por el **laberinto óseo,** una cavidad excavada en la porción petrosa del hueso temporal, y por el **laberinto membranoso,** que se encuentra suspendido en el interior del laberinto óseo (fig. 22.26).

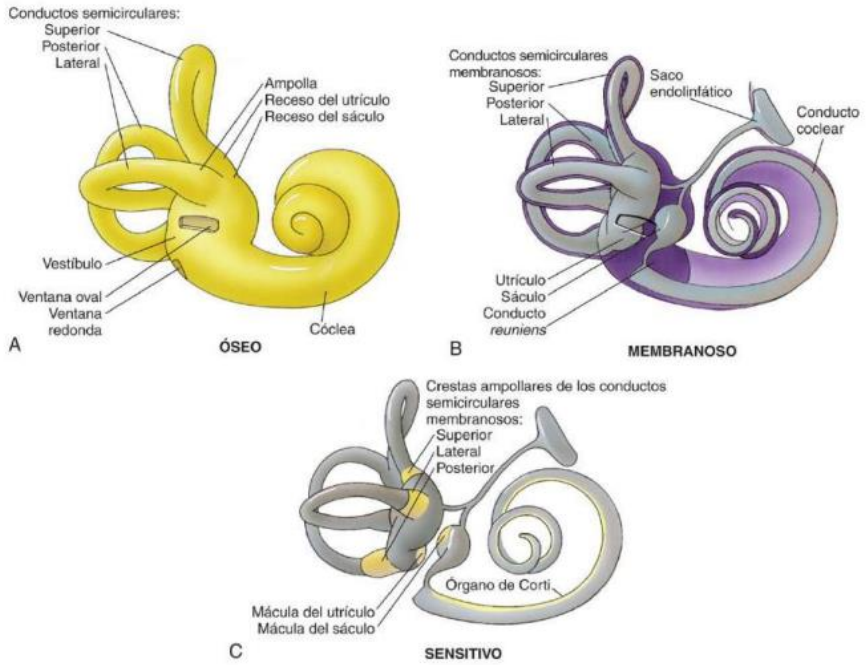

FIG. 22.26 Diagrama de la cóclea del oído interno. (A) Anatomía del laberinto óseo. (B) Anatomía del laberinto membranoso. (C) Laberinto sensitivo.

Laberinto óseo

El laberinto óseo tiene tres componentes: conductos semicirculares, vestíbulo y cóclea.

El **laberinto óseo,** formado por los conductos semicirculares, el vestíbulo y la cóclea, está revestido por el endostio y separado del laberinto membranoso por el **espacio perilinfático.** Este espacio está lleno de un líquido claro de composición similar al líquido extracelular, llamado **perilinfa** (tabla 22.3), en el cual se encuentra suspendido el laberinto membranoso.

Tabla 22.3

Concentraciones de sodio y potasio en la perilinfa, la endolinfa, el líquido extracelular y el citosol

Líquido	Sodio (mmol/l)	Potasio (mmol/l)
Perilinfa	140	7
Endolinfa	1,3	157
Líquido extracelular	140	5
Citosol	12	140

Los tres **conductos semicirculares** (**superior, posterior** y **lateral**) están orientados formando 90° entre sí (v. fig. 22.26). Uno de los extremos de cada conducto está dilatado; esta zona expandida se llama **ampolla.** Los tres conductos semicirculares se originan en el vestíbulo y vuelven a este, pero uno de cada dos conductos comparte una abertura al vestíbulo. En consecuencia, en lugar de seis existen solo cinco orificios al vestíbulo. En el interior de los conductos se encuentran suspendidos los **conductos semicirculares membranosos,** que se denominan según el conducto semicircular correspondiente.

El **vestíbulo** es la porción central del laberinto óseo localizada entre la cóclea localizada anteriormente y los conductos semicirculares posteriormente. Su pared lateral contiene la **ventana oval (ventana vestibular),** cubierta por una membrana en la que se inserta la base del estribo, y la **ventana redonda (ventana coclear),** cubierta solo por una membrana. El vestíbulo también contiene las regiones especializadas del laberinto membranoso (el **utrículo** y el **sáculo**).

La **cóclea** se origina como una espiral ósea hueca que gira sobre sí misma dos veces y media como la concha de un caracol alrededor de una columna ósea central llamada **modiolo.** El modiolo se proyecta hacia la espiral de la cóclea con una cáscara ósea llamada **lámina espiral ósea,** a través de la que pasan los vasos sanguíneos y el **ganglio espiral,** la división coclear del nervio vestibulococlear.

Laberinto membranoso

El laberinto membranoso está lleno de endolinfa y posee las siguientes áreas especializadas: sáculo y utrículo, conductos semicirculares membranosos y conducto coclear.

El **laberinto membranoso** está compuesto por un epitelio derivado del ectodermo embrionario que invade el hueso temporal en desarrollo y da lugar a dos pequeños sacos, el **sáculo** y el **utrículo**, así como a los **conductos semicirculares membranosos** y al **conducto coclear** (v. fig. 22.26). La **endolinfa** que circula por todo el laberinto membranoso es un líquido viscoso similar al citosol (líquido intracelular) en su composición iónica (es decir, pobre en sodio, pero rico en potasio; v. tabla 22.3).

Existen hebras delgadas de tejido conjuntivo que se originan en el endostio del laberinto óseo y atraviesan la perilinfa para insertarse en el laberinto membranoso. Además de anclarlo en el laberinto óseo, estas hebras de tejido conjuntivo contienen vasos sanguíneos que nutren el epitelio del laberinto membranoso.

Sáculo y utrículo

El sáculo y el utrículo son estructuras saculares situadas en el vestíbulo que contienen células neuroepiteliales especializadas para percibir el sentido de posición de la cabeza y el movimiento lineal.

El **sáculo** y el **utrículo** están conectados por un pequeño conducto, el **conducto utriculosacular.** De cada uno salen pequeños conductos que se unen para formar el **conducto endolinfático,** cuyo extremo dilatado ciego se conoce como **saco endolinfático.** Otro pequeño conducto, el **conducto *reuniens,*** une el sáculo con el conducto coclear (v. fig. 22.26).

Las paredes del sáculo y el utrículo están compuestas por una delgada capa vascular externa de tejido conjuntivo y una capa interna de epitelio simple plano o cúbico bajo. Las regiones especializadas del sáculo y el utrículo actúan como receptores para percibir la orientación de la cabeza en relación con la gravedad y la aceleración, respectivamente. Estos receptores son la **mácula del sáculo** y la **mácula del utrículo.**

Las máculas del sáculo y del utrículo se localizan perpendiculares una respecto a la otra (es decir, la mácula del sáculo se localiza principalmente en la pared, por lo que detecta la aceleración lineal vertical, mientras que la mácula del utrículo se encuentra en su suelo, detectando la aceleración lineal horizontal). El epitelio de las regiones no receptoras del sáculo y el utrículo está formado por células claras y oscuras. Las **células claras** tienen unas pocas vellosidades y su citoplasma contiene unas cuantas vesículas pinocíticas, ribosomas y un pequeño número de mitocondrias. El citoplasma de las **células oscuras,** sin embargo, contiene abundantes vesículas cubiertas, vesículas lisas y gotas lipídicas, así como numerosas mitocondrias alargadas localizadas entre compartimentos formados por pliegues de la membrana plasmática basal. Los núcleos de las células oscuras son de forma irregular y a menudo se localizan apicalmente. Se cree que las células claras intervienen en la absorción, y que las células oscuras controlan la composición de la endolinfa transportando iones K^+ a la endolinfa utilizando los canales iónicos de potasio en el plasmalema apical de las células oscuras.

Correlaciones clínicas

Los **canales iónicos de potasio** de las células oscuras transfieren iones K^+ desde estas hasta la endolinfa y están compuestos por una proteína reguladora ($KCNE_1$) y una proteína canal ($KCNQ_1$). La proteína reguladora accesoria del canal de potasio ($KCNE_1$) modula las proteínas del canal ($KCNQ_1$). Determinadas mutaciones en el gen que codifica la proteína $KCNE_1$ alteran el flujo de iones K^+ a la endolinfa modificando su composición iónica. Consecuentemente, todo el revestimiento epitelial de la cara superior de las ampollas, el utrículo y el sáculo resultan dañados, lo que da lugar a un colapso del aparato vestibular.

Las máculas son áreas engrosadas del epitelio de unos 2 a 3 mm de diámetro. Están compuestas por dos tipos de **células ciliadas neuroepiteliales** llamadas **células ciliadas de tipo I** y **células ciliadas de tipo II**, así como por células de soporte que descansan sobre una lámina basal (figs. 22.27 y 22.28). Estas células neuroepiteliales están inervadas por las fibras nerviosas de la división vestibular del nervio vestibulococlear.

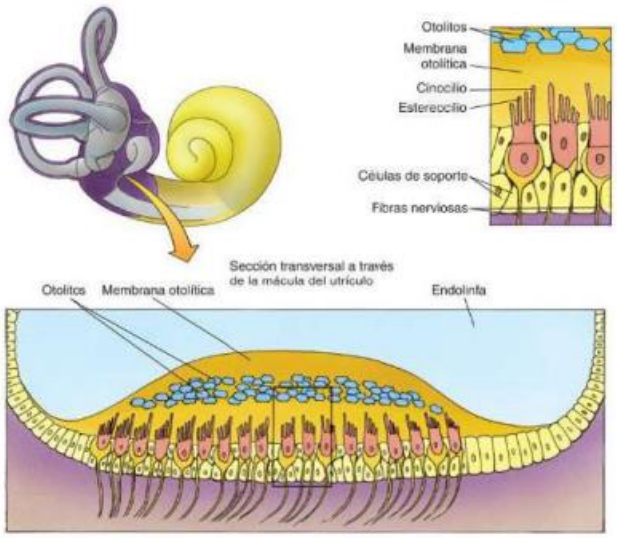

FIG. 22.27 Diagrama de las células ciliadas y las células de soporte en la mácula del utrículo.

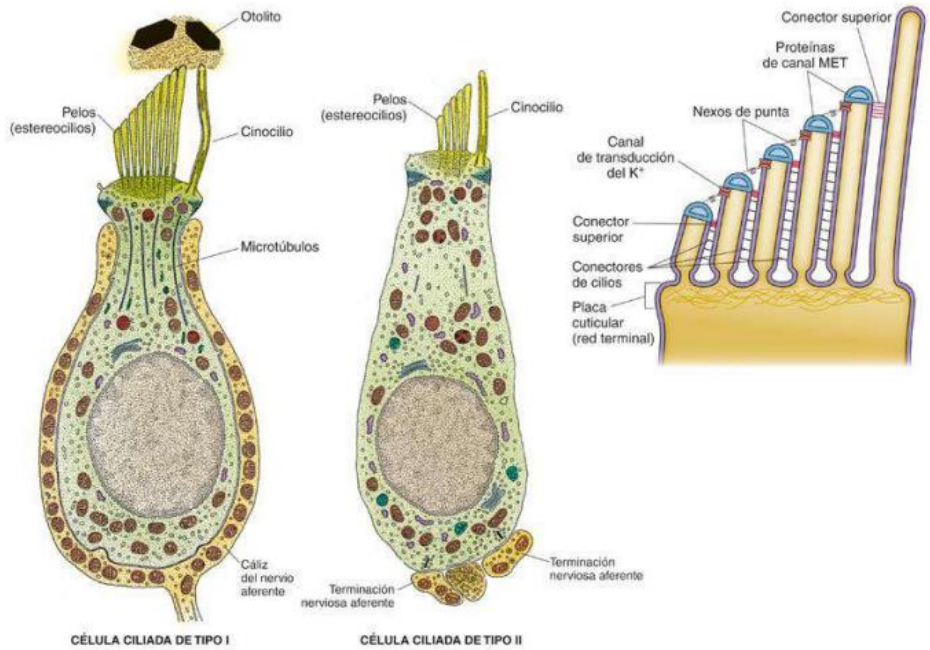

FIG. 22.28 Diagrama que muestra la morfología de las células neuroepiteliales (ciliadas) de tipo I y de tipo II de las máculas del sáculo y el utrículo. La membrana otolítica no se muestra con la célula ciliada de tipo II. La relación entre sí de los estereocilios y con el cinocilio se ilustra en la parte derecha de esta figura. El esqueleto de los estereocilios y de los cinocilios (no representados) se ancla a la placa cuticular (red terminal) de las células ciliadas. Obsérvese que los estereocilios están unidos por nexos de punta, conectores superiores y conectores de cilios. También se representa la localización de las proteínas canal transductoras mecanoeléctricas (proteínas de canal MET) y los canales de transducción del K^+. El estereocilio adyacente al cinocilio está conectado por un conector superior. Cuando los estereocilios se inclinan hacia el cinocilio (como se muestra aquí), se abren los canales de K^+, las células ciliadas se despolarizan y se libera el neurotransmisor. Cuando los estereocilios se inclinan en la dirección opuesta (alejándose del cinocilio), se cierran los canales de K^+, la célula se hiperpolariza y no se libera el neurotransmisor. (Modificado de Lentz TL. *Cell Fine Structure: An Atlas of Drawings of Whole-Cell Structure*. Philadelphia: WB Saunders; 1971.)

Ambos tipos de células tienen un único cinocilio y unos 50–100 estereocilios dispuestos en filas de acuerdo con su longitud, con el más largo (10 µm) situado más cerca del cinocilio.

Las **células ciliadas de tipo I** son células abultadas con una base redondeada que se estrecha hacia el cuello (v. fig. 22.28). Su citoplasma contiene algo de RER, un aparato de Golgi supranuclear y numerosas vesículas pequeñas. Cada estereocilio, que está anclado en una densa red terminal, es una larga microvellosidad con un centro formado por muchos filamentos de actina con enlaces cruzados por la **fimbrina.** El núcleo filamentoso aporta rigidez al estereocilio, de modo que solo puede doblarse en la región del cuello, cerca de la zona de origen en la membrana plasmática apical. La parte alta de cada estereocilio posee **canales de transducción mecanoeléctricos** (**canales MET,** *mechanoelectrical transduction channels*) que son responsables de transducir los fenómenos mecánicos en señales eléctricas. A medida que una persona mueve la cabeza, los estereocilios se inclinan *hacia* el cinocilio, abriendo los canales MET, permitiendo el movimiento de iones K^+ hacia los estereocilios, y **despolarizando** la célula ciliada. Cuando la persona deja de mover la cabeza, los estereocilios se inclinan *alejándose* del cinocilio, cerrando los canales MET e impidiendo la entrada de K^+ en los estereocilios, e **hiperpolarizando** de este modo la célula ciliada. Para garantizar que los estereocilios se mueven en la misma dirección y que abren/cierran simultáneamente los canales MET, estos están conectados por moléculas de cadherina inusualmente largas, conocidas como **nexos de punta**, siendo responsables de la apertura o el cierre de los canales MET vecinos. El movimiento de los iones K^+ en la célula ciliada y, por supuesto, hacia el citoplasma de las células ciliadas las despolariza, causando la apertura de una serie de **canales de calcio dependientes de voltaje** localizados basalmente. La entrada de calcio dentro de las células ciliadas desencadena la fusión de la vesícula que contiene el neurotransmisor con las regiones presinápticas de la membrana plasmática de la célula ciliada basal, liberando el neurotransmisor en la hendidura sináptica. La sustancia neurotransmisora liberada contacta con su receptor en la membrana postsináptica de la fibra nerviosa aferente, haciendo que transmita la señal al SNC para su procesamiento. Aparte de la apertura de los canales de calcio dependientes de voltaje, los **canales de potasio dependientes de voltaje** localizados basalmente también se abren, y los iones K^+ que entraron en los canales MET abandonan la célula ciliada basalmente. Para asegurar que los estereocilios mantienen el contacto entre sí, otros nexos adicionales los sujetan con varios puentes a todo lo largo. Los nexos laterales cerca de la parte alta se conocen como **conectores superiores**, los situados a los lados son los **conectores laterales** y los situados en la parte baja de los estereocilios son los **conectores basales.**

Las **células ciliadas de tipo II** son similares a las de tipo I en relación con los estereocilios y el cinocilio, pero su forma es más cilíndrica y el citoplasma contiene un aparato de Golgi más grande y más vesículas (v. fig. 22.28).

Las **células de soporte** de las máculas, que se interponen entre ambos tipos de células ciliadas, tienen unas pocas microvellosidades. Estas células están unidas entre sí y a las células ciliadas mediante amplios complejos de unión. Presentan un aparato de Golgi bien desarrollado y gránulos secretores, lo que es indicativo de que ayudan al mantenimiento de las células ciliadas y contribuyen a la producción de endolinfa.

La **inervación** de las células ciliadas procede de la división vestibular del nervio vestibulococlear. Las bases redondeadas de las células ciliadas de tipo I están rodeadas casi completamente por una fibra nerviosa aferente en forma de copa. Las células de tipo II presentan muchas fibras aferentes que hacen sinapsis en la zona basal de la célula. Cerca de la base de ambos tipos de células ciliadas están presentes estructuras similares a las **cintas sinápticas.** Las cintas sinápticas de las células ciliadas de tipo II probablemente intervienen en las sinapsis con nervios eferentes, que se cree que son responsables de aumentar la eficiencia de la liberación sináptica.

Los estereocilios de las células ciliadas neuroepiteliales están recubiertos por una gruesa masa glicoproteínica gelatinosa, la **membrana otolítica.** La región superficial de esta membrana contiene pequeños cristales de carbonato cálcico, conocidos como **otolitos** u **otoconia** (v. figs. 22.27 y 22.28).

Conductos semicirculares membranosos

Cada uno de los tres conductos semicirculares membranosos tiene una región expandida, la ampolla, donde se encuentran los receptores especializados (células ciliadas neuroepiteliales) que transmiten el movimiento lineal y angular.

Los **conductos semicirculares membranosos** son continuación del laberinto membranoso que se origina en el utrículo, se alojan en los conductos semicirculares y, por tanto, se adaptan a su forma. Cada uno de ellos tiene una dilatación en su extremo lateral (cerca del utrículo). Estas regiones expandidas llamadas **ampollas** contienen las **crestas ampulares,** que son las zonas receptoras especializadas. Cada cresta ampular está formada por una arista cuya superficie libre está recubierta por un epitelio sensitivo que contiene **células ciliadas neuroepiteliales** y **células de soporte** (fig. 22.29). Las células de soporte se asientan sobre una lámina basal, mientras que las células ciliadas no lo hacen. Estas se sostienen entre las células de soporte. Las células neuroepiteliales, también conocidas como **células ciliadas de tipo I** y **células ciliadas de tipo II**, presentan la misma morfología que las células ciliadas de las máculas. La **cúpula,** una glicoproteína gelatinosa situada sobre la cresta ampollar, es similar a la membrana otolítica en estructura y función, pero tiene forma de cono y no contiene otolitos. El mecanismo funcional del aparato vestibular se describe en el apartado «Funciones vestibulares».

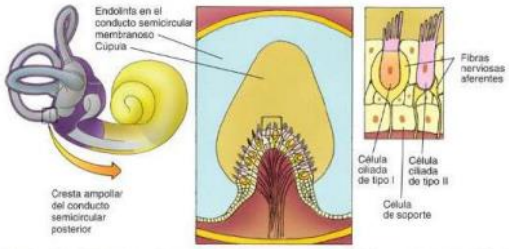

FIG. 22.29 Diagrama de las células ciliadas y las células de soporte en una de las crestas ampollares de los conductos semicirculares membranosos.

Conducto coclear (escala media) y órgano de Corti

El conducto coclear (escala media) y su órgano de Corti son responsables del mecanismo de la audición.

La **endolinfa** llena el **conducto coclear (escala media),** un divertículo del sáculo, que es otra región con nombre del laberinto membranoso. Es un órgano receptor en forma de cuña alojado en la cóclea ósea y rodeado por perilinfa, y con compartimentos separados mediante dos membranas (figs. 22.30 a 22.33). El techo del **conducto coclear** es la **membrana vestibular (membrana de Reissner);** el suelo del conducto coclear es la **membrana basilar.** El compartimento lleno de perilinfa situado por encima de la membrana vestibular se llama **escala vestibular;** el compartimento lleno de perilinfa por debajo de la membrana basilar es la **escala timpánica.** Estos dos compartimentos que contienen perilinfa se comunican entre sí en el **helicotrema,** cerca del vértice de la cóclea.

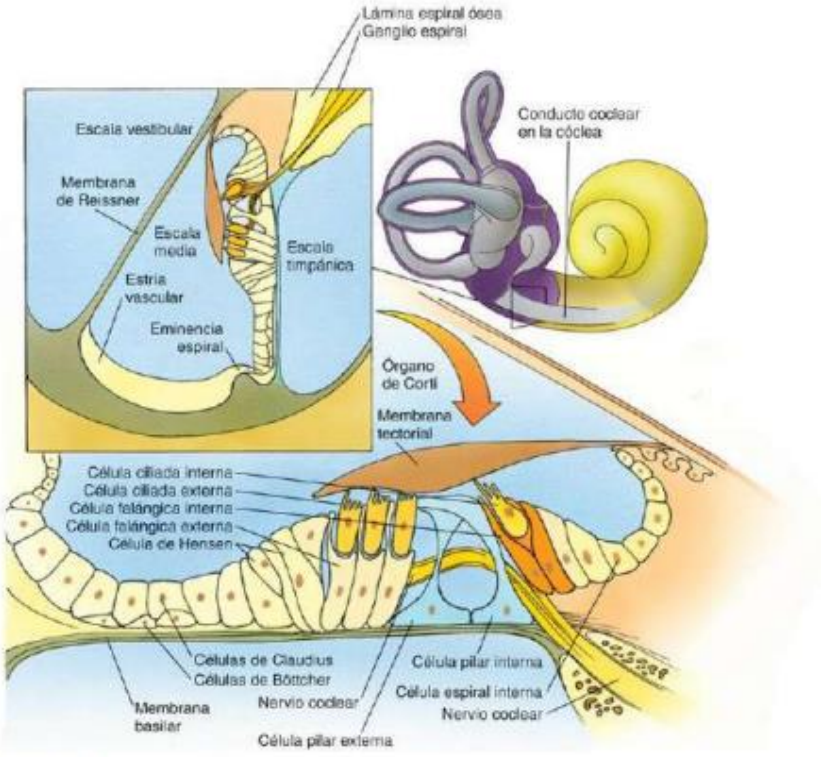

FIG. 22.30 Diagrama del órgano de Corti.

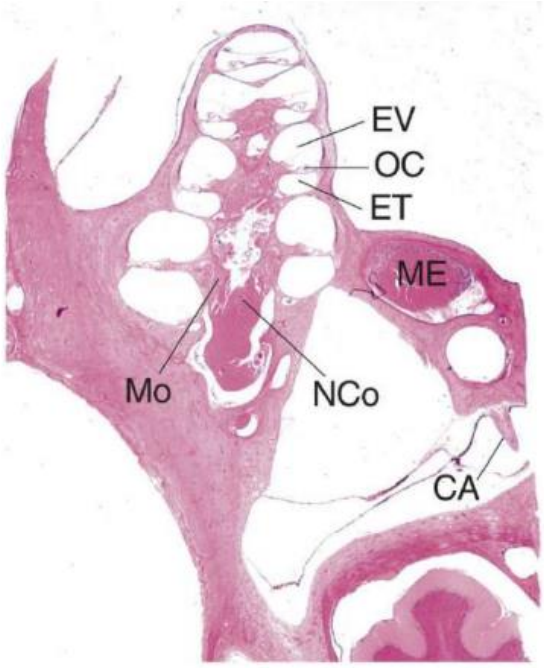

FIG. 22.31 Micrografía a muy bajo aumento de la cóclea que muestra el modiolo óseo (Mo), el nervio coclear (NCo) y las láminas espirales óseas que sostienen el órgano de Corti (OC) con la escala vestibular (EV) y la escala timpánica (ET) colocadas por debajo de la membrana basilar del órgano de Corti. Obsérvese la cresta ampollar (CA), reconocible por su cúpula superior en forma de cono. Véase el corte transversal del músculo estapedio (ME) (×14).

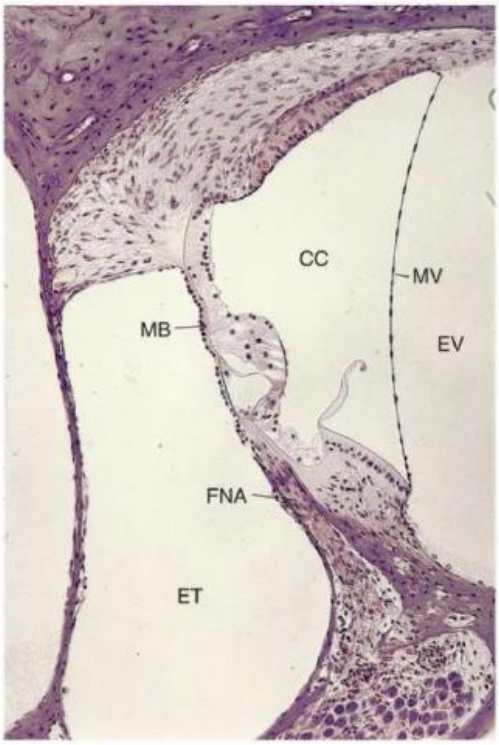

FIG. 22.32 Micrografía óptica del órgano de Corti asentado sobre la membrana basilar (MB) en la cóclea (×180). El conducto coclear (CC), que contiene endolinfa, está limitado por la membrana vestibular (MV) y la membrana basilar (MB). La escala vestibular (EV) y la escala timpánica (ET) contienen perilinfa. Obsérvense el ganglio espiral y las fibras del nervio vestibulococlear (acústico) (FNA) saliendo de las células ciliadas del órgano de Corti.

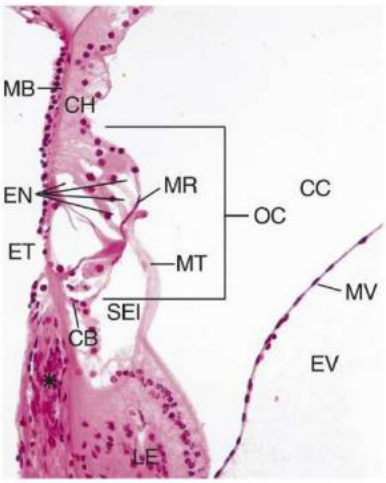

FIG. 22.33 Esta imagen a aumento medio del órgano de Corti (OC) muestra la membrana vestibular (MV) que separa la escala vestibular (EV) del conducto coclear (CC), el cual se extiende desde la célula del borde (CB) hasta las células de Hensen (CH). Obsérvense el limbo espiral (LE) y las fibras del nervio coclear *(asterisco)*. Véase que el surco espiral interno (SEI) está recubierto por la membrana tectorial (MT), que se apoya sobre las células ciliadas internas y externas. Obsérvese que el órgano de Corti descansa sobre la membrana basilar (MB), la cual separa el órgano de Corti de la escala timpánica (ET). Puede verse también el surco espiral interno (SEI) cubierto por la membrana tectorial y que la membrana reticular (MR) aísla las células ciliadas externas e internas y el espacio de Nuel (EN) de la endolinfa presente en el conducto coclear (×270).

La **membrana vestibular** está compuesta por dos capas de células epiteliales planas separadas por una lámina basal. La capa interna son las células de revestimiento de la escala media, y la capa externa son las células de revestimiento de la escala vestibular. Ambas capas de células están selladas por numerosas uniones estrechas que aseguran un elevado gradiente iónico a través de la membrana. La **membrana basilar,** que se extiende desde la lámina espiral en el modiolo hasta la pared lateral, soporta el órgano de Corti y está formada por dos zonas: la zona arqueada y la zona pectinada. La **zona arqueada** es más delgada, situada más medial y es la que soporta el órgano de Corti. La **zona pectinada** es similar a una malla fibrosa que contiene unos pocos fibroblastos.

La pared lateral del conducto coclear, que se extiende entre la membrana vestibular y la eminencia espiral, está cubierta por un epitelio pseudoestratificado llamado **estría vascular.** Al contrario que la mayoría de los epitelios, contiene un *plexo intraepitelial de capilares.* La estría vascular está compuesta por tres tipos de células, marginales, basales e intermedias. Los tres tipos de células tienen orígenes embrionarios diferentes. Las células marginales de originan a partir de epitelio ótico; las células basales surgen del mesénquima ótico, y las células intermedias son de tipo melanocítico y se originan en las células de la cresta neural.

Las **células basales** y las **células intermedias** de tinción clara tienen el citoplasma menos denso y solo contienen unas pocas mitocondrias. Ambas poseen prolongaciones citoplásmicas que radian desde la superficie celular y se interdigitan con las prolongaciones de las células marginales y de otras células intermedias. Además, las células intermedias contienen gránulos de pigmento en el citoplasma. Las células basales también tienen prolongaciones celulares que ascienden alrededor de las bases de las células marginales formando estructuras en forma de copa que las aíslan y mantienen. Las **células marginales** de tinción oscura tienen abundantes microvellosidades. Su denso citoplasma contiene numerosas mitocondrias y pequeñas vesículas. Presentan en la porción basilar estrechas y laberínticas prolongaciones celulares con abundantes mitocondrias alargadas.

Los **capilares intraepiteliales,** derivados del mesodermo, se sitúan de tal forma que están rodeados por las prolongaciones basales de las células marginales y las prolongaciones ascendentes de las células basales e intermedias.

La estría vascular produce la endolinfa y la libera a la escala media: sus **células marginales** son responsables de eliminar los iones K^+ a la endolinfa. Las células basales revisten la cara basal de la estría vascular y forman una membrana celular entre la estría vascular y el ligamento espiral. La función de las células intermedias es desconocida, pero la ausencia de estas células en la estría vascular atrofiada provoca sordera neurosensitiva.

La **eminencia espiral** también se localiza en la porción inferior de la pared lateral del conducto coclear. Es una pequeña protuberancia que sobresale del periostio de la cóclea en toda la longitud del conducto coclear. Las células basales de la estría vascular se continúan con la capa vascular de células que cubren la eminencia espiral. Estas células de la eminencia espiral se reflejan inferiormente en el surco espiral, donde se hacen cúbicas. Otras células de esta capa se continúan en la lámina basilar formando las **células de Claudius,** que se encuentran sobre las **células de Böttcher** más pequeñas (v. fig. 22.30). Estas últimas se localizan solo en los giros basilares de la cóclea. Se cree que las células de Claudius son células de soporte, mientras que se ha demostrado que las de Böttcher poseen altos niveles de **calmodulina** y **óxido nítrico sintasa,** lo que indica que intervienen los procesos de secreción y absorción, así como en control de las concentraciones de ion calcio en la endolinfa.

En la porción más estrecha del conducto coclear, el periostio que cubre la lámina espiral protruye hacia la escala media formando el **limbo de la lámina espiral (limbo espiral; limbo).** Parte del limbo se proyecta sobre el **surco espiral interno (túnel espiral interno).** La porción superior del limbo es el **labio vestibular** y la porción inferior se denomina **labio timpánico** del limbo, una continuación de la membrana basilar. Las numerosas perforaciones del labio timpánico acomodan las ramas de la división coclear del nervio vestibulococlear (nervio acústico). Las **células interdentales** localizadas en el cuerpo del limbo espiral secretan la **membrana tectorial,** una masa gelatinosa rica en proteoglicanos que contiene numerosos filamentos similares a la queratina y que se encuentra sobre el órgano de Corti. Los estereocilios de las células ciliadas receptoras del órgano de Corti están incluidos en la membrana tectorial (v. fig. 22.30).

Órgano de Corti

El **órgano de Corti,** el órgano receptor especializado para la audición, se sitúa sobre la membrana basilar y está compuesto por las **células ciliadas neuroepiteliales** y varios tipos de **células de soporte.** Aunque las células de soporte del órgano de Corti tienen diferentes características, todas ellas se originan en la membrana basilar y contienen haces de microtúbulos y microfilamentos, y sus superficies apicales están interconectadas en la superficie libre del órgano de Corti. Las células de soporte son las **células pilares, células falángicas** (también conocidas como **células de Dieter**), **células limitantes** y las **células de Hensen** (v. figs. 22.30 a 22-33).

Células de soporte del órgano de Corti

Las células de soporte del órgano de Corti son las células pilares internas y externas, las células falángicas internas y externas, las células limitantes, las células de Hensen y las células de Böttcher.

Las **células pilares internas** y **externas** (tabla 22.4) son células altas de base ancha y extremo apical; por ello, tienen forma de «I» alargada. Se insertan en la membrana basilar y cada una de ellas se origina en una base amplia. Las porciones centrales de las células pilares internas y externas se curvan para alejarse unas de las otras, convirtiéndose en las paredes del **túnel interno,** donde las células pilares internas forman la pared medial del túnel interno y las células pilares externas forman la pared lateral el túnel interno. Tanto las células pilares internas como las externas están de nuevo en contacto entre sí en sus vértices. Su citoplasma contiene haces de microfilamentos y microtúbulos. Las células pilares internas superan en número a las externas, y generalmente tres células pilares internas limitan con dos células pilares externas. Las células pilares no solo sostienen las células ciliadas del órgano de Corti, sino también la membrana tectorial y la basilar.

Tabla 22.4

Células de soporte del órgano de Corti

Célula	Función
Células ciliadas internas y externas	Forman el túnel interno; soportan las células ciliadas y las membranas tectorial y basilar
Células falángicas externas (células de Dieter externas)	Soportan la porción basilar de las células ciliadas externas; soportan los haces de fibras nerviosas; forman el espacio de Nuel
Células falángicas internas (células de Dieter internas)	Soportan y rodean completamente las células ciliadas
Células limitantes	Soportan y definen la cara interna del órgano de Corti
Células de Hensen	Soportan y definen la cara externa del órgano de Corti
Células de Claudius	Soportan las células de Hensen y la cara externa del órgano de Corti
Células de Böttcher	Poseen altos niveles de **calmodulina** y **óxido nítrico sintasa,** lo que indica que estas células intervienen en el control de las concentraciones iónicas de calcio y en los procesos de secreción y absorción

Las **células falángicas externas (células de Dieter externas)** son células cilíndricas que se insertan en la membrana basilar. Sus porciones apicales tienen forma de copa para soportar la porción basilar de las células ciliadas externas y también los haces de fibras nerviosas eferentes y aferentes que pasan entre ellas en su camino hacia las células ciliadas. Puesto que su vértice en forma de copa sostiene las células ciliadas, las células falángicas externas no alcanzan la superficie libre del órgano de Corti. Sin embargo, en la cara lateral de cada una de estas células falángicas externas hay una pequeña **prolongación falángica,** cuyos microtúbulos y microfilamentos le confieren cierto grado de firmeza y de rigidez. Esta rígida prolongación falángica se extiende hasta las células ciliadas externas, formando una placa cuticular distal aplanada que establece un contacto sólido con su célula ciliada externa de soporte y con otra célula ciliada externa adyacente. Estas placas cuticulares forman una lámina membranosa rígida, conocida como **membrana reticular,** que se extiende desde las células ciliadas externas hasta las células de Hensen. La membrana reticular aísla los somas de las células ciliadas externas de la endolinfa, creando un microcompartimento que rodea las células ciliadas externas y a las células falángicas externas. Este espacio se llama **espacio de Nuel,** el cual comunica con el **túnel externo,** delimitado por las células de Hensen. Por lo tanto, la membrana reticular forma una cobertura sobre el espacio de Nuel y el túnel externo. El líquido extracelular de estos dos microcompartimentos aislados se conoce como **cortilinfa,** parecida a la perilinfa de la escala vestibular y de la escala timpánica, más que a la endolinfa del conducto coclear.

Las **células falángicas internas (células de Dieter internas)** se localizan por debajo de las células pilares internas. Al contrario que las células falángicas externas, rodean completamente las células ciliadas internas que sostienen.

Las **células limitantes** definen el límite interno del órgano de Corti. Son células delgadas que soportan la cara interna del órgano de Corti.

Las **células de Hensen** definen el límite externo del órgano de Corti. Estas células altas se localizan entre las células falángicas externas y las células de Claudius más cortas, que descansan sobre las **células de Böttcher** subyacentes.

Todas estas células mantienen la cara externa del órgano de Corti (v. fig. 22.30).

Células neuroepiteliales (células ciliadas) del órgano de Corti

En el órgano de Corti existen dos tipos de células neuroepiteliales: células ciliadas internas y células ciliadas externas.

Las **células ciliadas neuroepiteliales** están especializadas en la transducción de los impulsos del órgano de la audición. Dependiendo de su localización, estas células se llaman **células ciliadas internas** y **células ciliadas externas.**

Las **células ciliadas internas** constituyen una hilera única de aproximadamente 3.500 células de unos 12 µm de diámetro que se apoyan en las células falángicas internas. Estas células se extienden por el límite interno de toda la longitud del órgano de Corti. Las células ciliadas internas son bajas y presentan un núcleo central, numerosas mitocondrias (especialmente por debajo de la red terminal), RER y REL y vesículas pequeñas. La cara basal de estas células también contiene microtúbulos. Su superficie apical contiene 50-60 estereocilios dispuestos en forma de «V». El centro de los estereocilios contiene microfilamentos entrecruzados con fimbrina, al igual que en las células ciliadas de tipo I del laberinto vestibular. Los microfilamentos de los estereocilios se mezclan con los de la red terminal. Aunque las células ciliadas internas no tienen cinocilio, en la región apical son evidentes un cuerpo basal y un centríolo. La cara basal de estas células establece sinapsis con las fibras aferentes de la división coclear del nervio vestibulococlear.

Las **células ciliadas externas,** que se apoyan en las células falángicas externas, se localizan cerca del límite externo del órgano de Corti y se organizan en tres (o cuatro) hileras a lo largo de toda la longitud del órgano (v. fig. 22.30). Hay unas 12.000 células ciliadas externas de aproximadamente 8 µm de diámetro. Son células cilíndricas alargadas cuyo núcleo se localiza cerca de la base. El citoplasma contiene abundante RER y las mitocondrias se localizan basalmente. El citoplasma de las células situadas inmediatamente bajo las paredes laterales contiene un **entramado cortical** compuesto por filamentos de 5-7 nm con enlaces cruzados mediante filamentos más finos que parecen sostener la célula y resistir la deformación.

Las **fibras del nervio coclear** hacen sinapsis con la porción lateral y basal de las células ciliadas, terminan predominantemente en las células ciliadas *internas* y solo cerca del 5-10% en las células ciliadas *externas*. Extendiéndose desde la superficie apical de las células ciliadas externas hay hasta 100 estereocilios organizados en forma de «W». Estos estereocilios varían en longitud y se ordenan secuencialmente. Al igual que las células ciliadas internas, las externas no tienen cinocilio, pero sí un cuerpo basal.

Funciones vestibulares

La función vestibular es el sentido de posición en el espacio y durante el movimiento.

El sentido de posición en el espacio y durante el movimiento es esencial para activar y desactivar ciertos músculos que intervienen en la postura del cuerpo para mantener el equilibrio. El mecanismo sensitivo para esta función es el **aparato vestibular**, que se localiza en el oído interno. Este aparato comprende el utrículo, el sáculo y los conductos semicirculares membranosos.

Los estereocilios de las células ciliadas neuroepiteliales localizadas en las ampollas del utrículo y el sáculo están incluidos en la membrana otolítica. Los **movimientos lineales** de la cabeza causan el desplazamiento de la endolinfa, lo que altera la posición de los otolitos en la membrana otolítica y, en consecuencia, de la propia membrana, doblando los estereocilios de las células ciliadas. Los movimientos de los estereocilios se transducen en potenciales de acción que son conducidos a través de sinapsis a la división vestibular del nervio vestibulococlear para su transmisión al encéfalo.

Los **movimientos circulares** de la cabeza son captados por las zonas receptoras de los conductos semicirculares membranosos alojados en los conductos semicirculares. Los estereocilios de las células ciliadas neuroepiteliales de las crestas ampollares están incluidos en la cúpula. Los movimientos de la endolinfa en los conductos semicirculares membranosos alteran la orientación de la cúpula, la que a su vez distorsiona los estereocilios de las células ciliadas. Este estímulo mecánico se transduce en un impulso eléctrico que se transfiere sinápticamente a las ramas de la división vestibular del nervio vestibulococlear hasta el encéfalo.

La información relacionada con los movimientos lineales y circulares de la cabeza, reconocida por los receptores del oído interno, se transmite al encéfalo a través de la división vestibular del nervio vestibulococlear. Allí se interpreta y se inician los ajustes para el equilibrio mediante la activación de los grupos musculares específicamente responsables de la postura.

Correlaciones clínicas

La **enfermedad de Ménière** es un trastorno con pérdida auditiva resultante de un exceso de acumulación de líquido en el conducto endolinfático. Otros síntomas son vértigo, acúfenos o zumbidos, náuseas y vómitos. La enfermedad progresa a lo largo de tres fases: precoz, intermedia y tardía. La **fase precoz** se manifiesta por un inicio brusco de vértigo, mareos, náuseas y vómitos. Los acúfenos, o sensación de taponamiento de los oídos, y las pérdidas auditivas a veces se manifiestan transitoriamente, pero una vez que cede el vértigo, sus efectos secundarios desaparecen por sí mismos. La mayoría de los pacientes experimentan estas crisis 6-12 veces al año. La **fase intermedia** se distingue por crisis más leves de vértigo, mientras que los acúfenos y las pérdidas auditivas se vuelven más intensas. Durante la remisión, los síntomas desaparecen durante unos 4 meses. La **fase tardía** se caracteriza por crisis de vértigo infrecuentes, o incluso ausentes, pero el sentido del equilibrio, especialmente en espacios oscuros, es muy malo. La intensidad de las pérdidas auditivas es creciente. Además, los acúfenos se convierten en un problema constante, en ocasiones insoportable, hasta el punto de que en ocasiones es preciso cortar la división vestibular del nervio vestibulococlear. En casos extremos hay que extirpar quirúrgicamente los canales semicirculares y la cóclea. La mayoría de las personas con enfermedad de Ménière solo tienen afectado un oído, pero casi la mitad de las personas afectadas sufrirá a la larga el cuadro en los dos oídos. Los **acúfenos** afectaban ya a las personas en la antigüedad, como indica la información recogida en las tablas de arcilla preservadas del Imperio asirio y en los rollos de papiro del antiguo Egipto.

Funciones cocleares

La cóclea interviene en la percepción del sonido.

Las ondas sonoras recogidas en el oído externo pasan a través del conducto auditivo externo y son recibidas por la membrana timpánica, poniéndola en movimiento. La membrana timpánica convierte las ondas sonoras en energía mecánica. Las vibraciones del tímpano ponen en movimiento el martillo y, en consecuencia, los dos huesecillos restantes.

Como se comentó anteriormente, debido a la acción mecánica que ofrecen las articulaciones de los tres huesecillos y a la diferencia entre el área de superficie de la membrana timpánica y el pie del estribo, la energía mecánica se amplifica cerca de 22 veces cuando alcanza la membrana de la ventana vestibular (ventana oval). Los movimientos de la ventana oval inician ondas de presión en la perilinfa de la escala vestibular. Puesto que el líquido (en este caso, la perilinfa) es indeformable, la onda pasa a través de la escala vestibular y el helicotrema hasta la escala timpánica, y se disipa por la membrana que cubre la ventana redonda. La onda de presión en la perilinfa de la escala timpánica hace que vibre la membrana basilar.

Puesto que el **órgano de Corti** está insertado firmemente en la **membrana basilar,** su movimiento de balanceo se traduce en un movimiento de cizalla sobre los estereocilios de las células ciliadas que están incluidas en la suprayacente y rígida membrana tectorial. Cuando la fuerza de cizallamiento produce la inclinación de los estereocilios hacia el estereocilio más alto, la célula se despolariza generando un impulso que se transmite a través de las fibras nerviosas aferentes de la división coclear del nervio vestibulococlear (fig. 22.34).

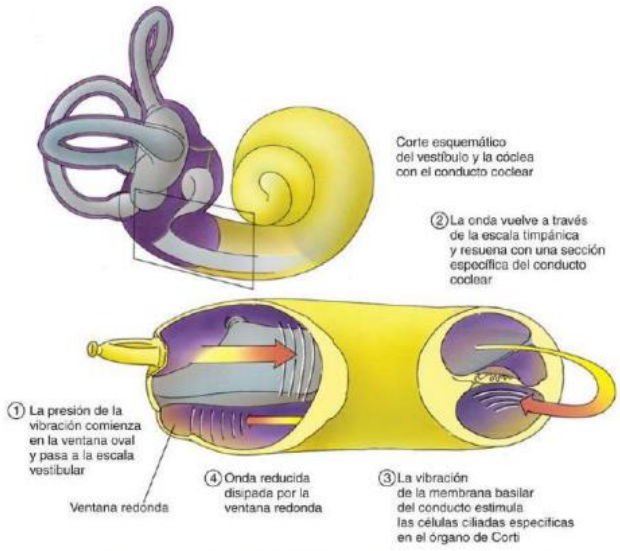

FIG. 22.34 Diagrama esquemático de cómo las vibraciones del pie del estribo mueven la membrana de la ventana oval. Esta acción produce presión sobre la perilinfa localizada en la escala vestibular. En el helicotrema, donde se comunican la escala vestibular y la escala timpánica, la onda de presión en la perilinfa de la escala timpánica pone en movimiento la membrana basilar y el órgano de Corti asentado sobre ella. Esto causa un movimiento de cizallamiento en las células ciliadas de la membrana basilar que se transduce en una corriente eléctrica, que, a su vez, se transmite por una sinapsis a la división coclear del nervio vestibulococlear para ser conducida al encéfalo para su procesamiento.

Las diferencias en la frecuencia del sonido o tono se distinguen porque las regiones de la membrana basilar, que se hace más larga con cada vuelta de la cóclea, vibran a diferentes frecuencias en relación con su anchura. Por ello, los *sonidos de baja frecuencia* están cerca del vértice de la cóclea (en la proximidad del helicotrema), mientras que los *sonidos de alta frecuencia* están cerca de la base de la cóclea (en la región de la ventana oval). Hay evidencias que indican que las células ciliadas externas contienen la maquinaria necesaria para reaccionar rápidamente a impulsos eferentes, haciendo que varíe la longitud de sus estereocilios, lo que altera la fuerza de cizallamiento entre la membrana tectorial y la membrana basilar, «ajustando» así la membrana basilar. Esta acción altera la respuesta de las células ciliadas internas a la detección del sonido e influye en su reacción a diferentes frecuencias.

Correlaciones clínicas

1. La **sordera de conducción** puede estar causada por cualquier trastorno que impida la conducción de las ondas sonoras desde el oído externo a través del oído medio y hasta el órgano de Corti del oído interno. Las alteraciones que pueden conducir a sordera de conducción son la presencia de cuerpos extraños, **otitis media** y **otoesclerosis** (fijación del pie del estribo en la ventana oval).
2. La **otitis media** es una infección frecuente de la cavidad del oído medio en niños pequeños. Generalmente se desarrolla a partir de una infección respiratoria que afecta a la trompa auditiva. La acumulación de líquido en la cavidad del oído medio abomba la membrana timpánica, limitando los movimientos de los huesecillos. El tratamiento habitual es aplicar antibióticos.
3. La **sordera nerviosa** generalmente resulta de un proceso patológico que interrumpe la transmisión del impulso nervioso. La interrupción puede localizarse en cualquier parte de la división coclear del nervio acústico, desde el órgano de Corti hasta el encéfalo. Las enfermedades que pueden conducir a la sordera nerviosa son la rubéola, tumores del nervio y degeneración del nervio.
4. Las células ciliadas neuroepiteliales del órgano de Corti poseen **receptores nicotínicos de acetilcolina** (**nAChR,** *nicotinic acetylcholine receptors)* que disminuyen la sensibilidad de las células ciliadas al volumen del sonido. A muchos decibelios, como ocurre en ciertos conciertos musicales y en muchos clubes, los nAChR causan desensibilización de las células ciliadas y así protegen al individuo de quedar sordo después de una exposición a música a gran volumen durante largo tiempo. Es interesante señalar que las personas que viven en zonas del mundo excepcionalmente tranquilas, como el pueblo Mabaan del sur de Sudán (cerca de Etiopía), tengan una audición sorprendentemente buena incluso a edades muy avanzadas.
5. La **pérdida auditiva asociada a la edad** (**ARHL**, *age-related hearing loss)* se ha atribuido históricamente a daños de las células ciliadas internas. Sin embargo, estudios recientes han demostrado que el contacto sináptico entre las células ciliadas y el nervio auditivo es el factor etiológico. Durante la exposición a ruidos de tonos muy altos, las células ciliadas se mantienen estables, pero los terminales del nervio auditivo pueden lesionarse gravemente, algo que también ocurre en la ARHL, donde las terminaciones degeneran por envejecimiento. Estas pérdidas sinápticas no se tenían en cuenta, ya que el soma de las neuronas afectadas no mostraba signos de degeneración años después de haber finalizado el contacto con las células ciliadas internas y porque solamente se veían afectadas las fibras nerviosas auditivas de umbrales altos. Las investigaciones avanzan en el uso de neurotrofinas para estimular la regeneración axonal en las neuronas cuyos terminales se destruyeron. Otros grupos de investigación están usando vitaminas A, C y E, así como magnesio, para revertir la ARHL en ratas. El magnesio es un dilatador coclear y las tres vitaminas nombradas eliminan radicales libres. Se ha demostrado que la combinación de estas cuatro sustancias en ratas mitiga la ARHL. Se necesitan más estudios antes de que pueda aplicarse en humanos.

Consideraciones anatomopatológicas

Véanse las figuras 22.35 a 22.37.

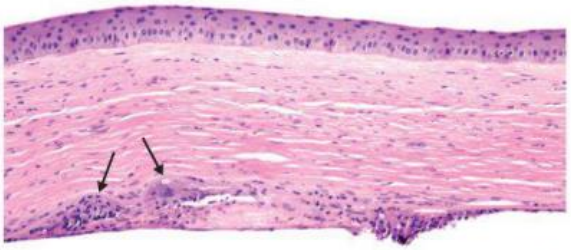

FIG. 22.35 Micrografía de la córnea de un paciente con queratitis crónica causada por un herpes corriente. Obsérvese que el número de fibroblastos está muy incrementado en comparación con una córnea sana; también se aprecia la presencia de la reacción granulomatosa en la membrana de Descemet *(flechas)*, una característica de esta enfermedad. (Reproducido con autorización de Kumar V, Abbas AK, Aster JC. *Robbins and Cotran: Pathological Basis of Disease*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier; 2015:1325.)

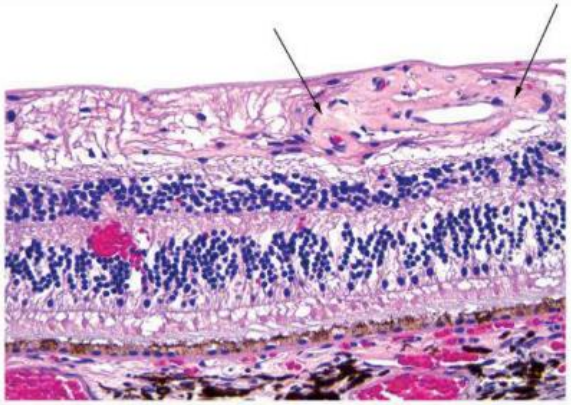

FIG. 22.36 Micrografía de la retina de un paciente con diabetes mellitus. Obsérvese la presencia de elementos vasculares en ovillo por debajo de la membrana limitante interna *(entre las dos flechas)*, una característica de la angiogénesis intrarretiniana. Se aprecia también la hemorragia en la capa plexiforme externa de la retina. (Reproducido con autorización de Kumar V, Abbas AK, Aster JC. *Robbins and Cotran: Pathological Basis of Disease*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier; 2015:1337.)

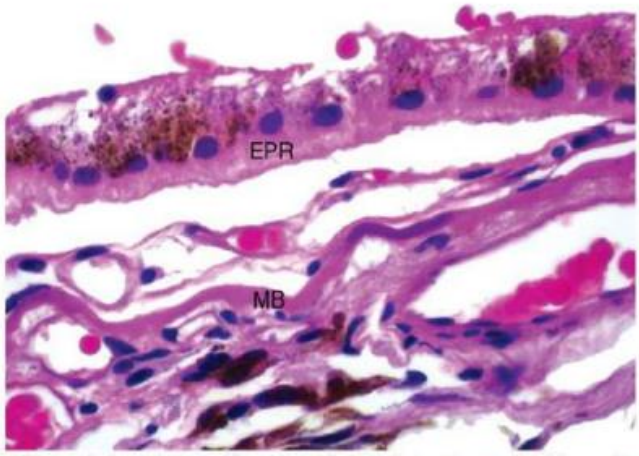

FIG. 22.37 Micrografía de la coroides de un paciente con degeneración macular «húmeda» relacionada con la edad. Se aprecia la presencia de una membrana vascular interpuesta entre el epitelio pigmentario retiniano (EPR) y la membrana de Bruch (MB). Obsérvese el color denso de la MB a la derecha de la leyenda, indicativo de calcificación local. (Reproducido con autorización de Kumar V, Abbas AK, Aster JC. *Robbins and Cotran: Pathological Basis of Disease*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier; 2015:1338.)